## АВТОНОМНАЯ НЕКОММЕРЧЕСКАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ

**ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«ЦЕНТРАЛЬНЫЙ МНОГОПРОФИЛЬНЫЙ ИНСТИТУТ»**



«УТВЕРЖДАЮ»

Ректор А.Х.Тамбиев

«02» октября 2020 г.

# Программа повышения квалификации по специальности:

«Гематология»

### «Актуальные вопросы диагностики и лечения заболеваний систем крови»

наименование программы

### Москва, 2020 г.

#### Цель реализации программы

Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Гематология» на тему «Актуальные вопросы диагностики и лечения заболеваний систем крови» заключается в совершенствовании и повышении профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации, получение систематизированных теоретических знаний, умений, необходимых в профессиональной деятельности.

#### Планируемые результатыобучения

В результате освоения программы слушатель должен приобрести следующие знания и умения, необходимые для качественного выполнения видов профессиональной деятельности.

Слушатель должен **знать**:

- нормативные правовые акты Российской Федерации, регламентирующие деятельность гематологической помощи;

- правила оказания неотложной медицинской помощи;

- современные направления развития медицины и гематологии, как самостоятельной клинической дисциплины;

- современные методы профилактики, диагностики, лечения;

- стратегию, задачи, организацию, штаты и оснащение всей структуры

 гематологии;

- основы нормальной и патологической физиологии различных органов и систем, состояние метаболизма и показателей гомеостаза;

- основы клинической фармакодинамики и фармакокинетики средств применяемых в гематологии;

- этиологию, патогенез, клиническую симптоматику, особенности течения, принципы комплексного

лечения основных заболеваний, синдромов и критических состояний, отмечаемых в гематологии;

Слушатель должен **уметь**:

- получить информацию о заболевании, применить объективные методы обследования больного, выявить общие и специфические признаки заболевания;

- оценить тяжесть состояния больного, принять необходимые меры для выведения больного из такого состояния, определить объем и последовательность реанимационных мероприятий, оказать необходимую срочную помощь;

- определить алгоритм специальных методов исследования (биохимических, рентгенологических, ультразвуковых и др.);

- уметь интерпретировать их результаты;

- определить показания для госпитализации и организовать ее;

- провести дифференциальную диагностику, обосновать клинический диагноз, план и тактику ведения больного;

- определить степень нарушения гемостаза и выполнить все мероприятия по его коррекции;

- назначить необходимые лекарственные средства и другие лечебные мероприятия;

- определить вопросы трудоспособности больного – временной или стойкой нетрудоспособности, перевод на другую работу;

- провести диспансеризацию больных, уметь анализировать результаты;

- оформить медицинскую документацию, предусмотренную законодательством по здравоохранению

1. **Содержание программы**

**3.1. Учебный план**

программы повышенияквалификации

«Актуальные вопросы диагностики и лечения заболеваний систем крови»

**Категория слушателей:** врачи-гематологи, врачи, имеющие высшее профессиональное

образование по одной из специальностей: «Лечебное дело», «Педиатрия».

**Срок обучения:** 36 часов.

**Форма обучения:** заочная, с применением электронного обучения, дистанционных образовательных технологий.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Наименование разделов** | **Всего, час.** | **В том числе** |
| **Лекции** | **Стажиров****ка** | **Форма****контроля** |
| 1. | Основы социальной гигиены, организация гематологической службы в Российской Федерации | 4 | 4 | - | - |
| 2. | Вопросы диагностики и лечения заболеваний систем крови | 30 | 30 | - | - |
|  3. | Итоговая аттестация | 2 |  | - | тестовыйконтроль |
| **ИТОГО** | **36** | **34** | **-** | **2** |

**3.2. Учебно-тематический план лекций**

программы повышения квалификации

«Актуальные вопросы диагностики и лечения заболеваний систем крови»

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **№ п/п** |  **Наименование разделов и тем**  |  **Всего, час.** |  **В том числе** |
|  **Лекции** | **Практические и лабораторные занятия** |
| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| **1.** | **Основы социальной гигиены, организация гематологической службы в Российской Федерации** | **4** | **4** | **-** |
| 1.1 | Основы социальной гигиены, организация гематологической службы в Российской Федерации | 4 | 4 | **-** |
| **2.** | **Вопросы диагностики и лечения заболеваний систем крови** | **30** | **30** | **-** |
| 2.1 | Теоретические основы клинической гематологии | 4 | 4 | **-** |
| 2.2 | Орфанные заболевания | 2 | 2 | **-** |
| 2.3 | Гемобластозы | 6 | 6 | **-** |
| 2.4 | Анемии | 2 | 2 | **-** |
| 2.5 | Гемотрансфузионная терапия в гематологии | 4 | 4 | **-** |
| 2.6 | Иммуногематология | 8 | 8 | **-** |
| 2.7 | Трансплантация | 4 | 4 | **-** |
| **3** | **Итоговая аттестация** | **2** |  | **2** |
| **ИТОГО** | **36** | **34** | **2** |

**3.3. Содержание материала программы**

**Тема № 1: Основы социальной гигиены, организация гематологической службы в Российской Федерации**

Основы социальной гигиены, организация гематологической службы в Российской Федерации. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «Гематология». Организация медицинской помощи с применением телемедицинских технологий по профилю "Гематология"

**Тема № 2: Теоретические основы клинической гематологии**

Молекулярная биология. История открытий. Практические приложения в гематологии. Основы кроветворения. Молекулярно-цитогенетическая диагностика опухолей лимфатической системы. Основы патоморфологической диагностики мелкоклеточных В-клеточных лимфом**.**

**Тема № 3: Орфанные заболевания**

Наследственные тромбоцитопатии. Болезнь Гоше. Терапия факторами свертывания крови.

**Тема № 4: Гемобластозы**

Актуальные вопросы диагностики и лечения РН-негативных миелопролиферативных неоплазий. Диагностика множественной миеломы. Солитарная плазмоцитома. Диагностика и лечение острых лейкозов. Тактика ведения больного ХМЛ и с гиперлипидемией и атеросклерозом при терапии нилотинибом. Агрессивные лимфомы. Диагностика и лечение волосатоклеточного лейкоза. Лимфома Ходжкина.

**Тема № 5: Анемии**

Апластическая анемия. Гемолитические анемии

**Тема № 6: Гемотрансфузионная терапия в гематологии**

Актуальные вопросы клинической трансфузиологии в гематологии. Острые посттрансфузионные реакции и осложнения. Методы диагностики системы гемостаза.

**Тема № 7: Иммуногематология**

Определение иммуногематологии. Группы крови. Группы крови системы АВО. Наследование антигенов системы АВО. Определение группы крови по системе АВО. Определение группы крови по системе АВО. изогемагглютинирующими сыворотками и стандартными эритроцитами. Определение группы крови моноклональными антителами. Определение анти-А, анти-В антител в сыворотке со стандартными эритроцитами. Причины ошибок при исследовании групповой принадлежности крови. Введение в переливание эритроцитов и плазмы по системе АВО. Совместимость эритроцитов по системе АВО при трансфузиях. Правила переливания эритроцитов. Совместимость плазмы по системе АВО при трансфузиях. Антигены системы Резус. Групповые системы антигенов эритроцитов. Иммунные антитела и иммунный ответ. Причины появления иммунных антител. Типы иммунологических реакций. Характеристика антител. Система комплемента. Основные симптомы острой гемолитической реакции вследствие переливания несовместимой крови. Клиническое значение антител к АВО. FCрецептор. Клиническое значение антител к Резус. Индекс аллоиммунизации. Антигены системы KEL.

**Тема № 8: Трансплантация**

Селекция донора по HLA-генам при трансплантации аллогенных гемопоэтических стволовых клеток: родственной HLA-идентичной, гаплоидентичной и неродственной. Трансплантация аллогенных гемопоэтический стволовых кроветворных клеток (алло-ТГСК). Острая и хроническая реакция «трансплантат против хозяина». Лабораторная оценка эффективности мобилизации и сбора гемопоэтических стволовых клеток.

#### Материально-технические условия реализации программы:

Обучение проводится с применением системы дистанционного обучения, которая предоставляет неограниченный доступ к электронной информационно-образовательной среде, электронной библиотеке образовательного учреждения из любой точки, в которой имеется доступ к информационно-телекоммуникационной сети "Интернет".

Электронная информационно-образовательная среда обеспечивает:

* + доступ к учебным программам, модулям, изданиям электронных библиотечных систем и электронным образовательным ресурсам;
	+ фиксацию хода образовательного процесса, результатов промежуточной аттестации и результатов освоения дополнительной профессиональной программы;
	+ проведение всех видов занятий, процедур оценки результатов обучения, реализация которых предусмотрена с применением электронного обучения, дистанционных образовательных технологий;
	+ формирование электронного портфолио обучающегося, в том числе сохранение работ обучающегося, рецензий и оценок на эти работы со стороны любых участников образовательного процесса;
	+ взаимодействие между участниками образовательного процесса, посредством сети "Интернет".
	+ идентификация личности при подтверждении результатов обучения осуществляется с помощью программы дистанционного образования института, которая предусматривает регистрацию обучающегося, а так же персонифицированный учет данных об итоговой аттестации.

#### Учебно-методическое обеспечение программы

1. Воробьёв А.И. Руководство по гематологии - М.: Ньюдиамед, 2007. - 774 с.

2. Гематология. Национальное руководство под ред. О. А. Рукавицына; ГЭОТАР-Медиа, 2015 г., 776 с.

3. Анемии. Руководство. Библиотека врача-специалиста; Издатель ГЭОТАР-Медиа; Дементьева И.И., Чарная М.А., Морозов Ю.А., 2013 г., 304 с.

4. Анемия при хронической болезни почек (руководство для практических врачей). Шутов, А.В., Давыдкин, И.Л., Ромашева, Е.П., Попова, С.И. //Библиотека врача-специалиста. М. «ГЭОТАР-Медиа». - 2013.- 56 с.

5. Наглядная гематология. 2-е изд. Пер с англ. под ред. В.И. Ершова – М: ГЭОТАР-Медиа,- 2011-116с.

6. Руководство по лабораторным методам диагностики. -Кишкун А.А.- М: ГЭОТАРМедиа,-2009. -800 с.

#### Оценка качества освоения программы

Оценка качества освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации слушателями включает промежуточную аттестацию в форме самостоятельной работы, тестов. Освоение программы завершается итоговой аттестацией по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации посредством проведения экзамена и выявляет теоретическую подготовку слушателя в соответствии с целями и содержанием программы.

Лица, успешно освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации, получают удостоверение о повышении квалификации.

Лицам, не прошедшим итоговую аттестацию или получившим на итоговой аттестации неудовлетворительные результаты, а также лицам, освоившим часть дополнительной профессиональной программы и (или) отчисленным из АНО ДПО «ЦМИ», выдается справка об обучении или периоде обучения.

1. **Итоговая аттестация**

По итогам освоения образовательной программы проводится итоговая аттестация в форме итогового тестирования.

1. **Оценочные материалы**

**Критерии оценивания**

Оценка «отлично» выставляется слушателю в случае 90-100% правильных ответов теста.

Оценка «хорошо» выставляется слушателю в случае, 80-89% правильных ответов теста.

Оценка «удовлетворительно» выставляется слушателю в случае 65-79% правильных ответов теста.

 **Примерные тестовые вопросы для итогового тестирования**

1.Какие клетки крови выполняют защитные функции?

а) Тромбоциты, макрофаги, нейтрофилы, базофилы, эозинофилы, дендритные клетки, Тлимфоциты, В-лимфоциты, натуральные киллеры

б) Эритроциты, тромбоциты, макрофаги, нейтрофилы, базофилы, эозинофилы, дендритные клетки, Т-лимфоциты, В-лимфоциты, натуральные киллеры, тучные клетки

в) Тромбоциты, макрофаги, нейтрофилы, базофилы, эозинофилы, дендритные клетки, Тлимфоциты, В-лимфоциты, натуральные киллеры, тучные клетки

2. На сколько отделов делят популяцию клеток крови?

а) 3

б) 4

в) 7

3. Где происходит образование клеток крови у человека?

 а) Костный мозг, позвонки, тазовые кости, плоские кости

б) Печень, селезенка, тимус, лимфоузлы

в) Костный мозг, почки, позвонки, тазовые кости, длинные кости (бедра, голени, плечи …), плоские кости 4. Где продуцируется эритропоэтин?

а) Печень

б) Костный мозг

в) Почки

5. С помощью каких факторов можно мобилизовать стволовые кроветворные клетки из костного мозга в периферическую кровь

а) Эритропоэтин

б) Гранулоцитарный колоние-стимулирующий фактор

в) Тромбопоэтин

6. Кто сформулировал центральную догму молекулярной биологии?

а) Макс Дельбрюк

б) Джеймс Уотсон

в) Френсис Крик

7. В аббревиатуре «ПЦР» «Ц» означает цепная. Почему эта реакция называется цепной?

а) Потому, что стадии реакции (плавление, отжиг, полимеризация) по цепи сменяют друг друга.

б) Потому, что на одной цепи ДНК синтезируется другая цепь.

в) Эта реакция имеет кинетику, сходную с цепными химическими реакциями

8. В рекцию ПЦР для выявления опухолевого маркера взяли 10 нанограмм геномной ДНК больного. Каков нижний предел обнаружения опухолевых клеток (несущих данный маркер) среди здоровых в данном случае?

а) 1%

б) 0.1%

в) 0.01%

9. Сформулируйте центральную догму молекулярной биологии.

а) Жизнь — это способ существования белковых тел.

б) Информация передается от ДНК к белку через РНК и не может передаваться от белка ни к какой другой молекуле.

в) Генетический код триплетен и универсален для всех организмов

10. Биосинтез нуклеиновых кислот происходит путем наращивания (выбрать правильное продолжение)

а) 5' - конца нуклеотидной цепи

б) 3' - конца нуклеотидной цепи

в) для ДНК - 3' — конца, а для РНК - 5' – конца

11. Метод лечения апластической анемии:

а) Монотерапия глюкокортикостероидами.

б) Химиотерапия.

в) Комбинированная иммуносупрессивная терапия.

12. Гистологическая характеристика костного мозга при апластической анемии:

а) Гипоплазия костного мозга, признаки дизмегакариоцитопоэза, признаки омоложения в гранулоцитарном ряду.

#### б) Преобладание жировой ткани над деятельным костным мозгом, отсутствие мегакариоцитов.

#### в) Лимфоидная инфильтрация костного мозга – лимфоидные клетки с характерными выростами цитоплазмы.

#### 13. Одним из критериев диагноза апластической анемии выступает:

#### а) Анемия при нормальном уровне тромбоцитов и гранулоцитов.

#### б) Трехростковая цитопения.

#### в) Количество бластных клеток в костном мозге от 5 до 10%.

#### 14. Один из методов терапии рефрактерной апластической анемии после второго курса АТГ у больных старше 40 лет:

#### а) Длительная терапия ГКС.

#### б) Терапия ГКСФ (филграстим).

#### в) Применение элтромбопага.

#### 15. Укажите, какое из перечисленных заболеваний, рассматривается как клональное осложнения у больных апластической анемией:

#### а) Эссенциальная тромбоцитемия.

#### б) Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.

####  в) Хронический лимфолейкоз.

#### 16. Частота развития острой РТПХ после HLA-совместимых родственных доноров составляет

#### a) 10-20%

#### б) 15-30%

#### в) 20-40%

#### 17. Частота развития острой РТПХ после HLA-совместимых неродственных и частично-совместимых родственных и неродственных доноров составляет

#### a) 20-40%

#### б) 30-50%

#### в) 40-60%

#### 18. Активация антиген-презентирующих клеток происходит во 2 фазу развития РТПХ в результате

#### а) Активации Т-клеток донора

#### б) Выброса провоспалительных цитокинов («цитокиновый шторм»)

#### в) Секреции провоспалительных цитокинов Т-клетками донора

#### 19. Основными клетками реализующими реакцию трансплантат против хозяина являются

#### а) Т-клетки

#### б) В-клетки

#### в) Плазматические клетки

#### 20. Начальная доза циклоспорина А составляет

#### а) 1 мг/кг/сут

#### б) 3 мг/кг/сут

#### в) 5 мг/кг/сут

#### 21. Назовите статус заболевания при трансплантации острых лейкозов, при котором достигаются наилучшие результаты

#### а) ПР1

#### б) ПР2

#### в) Рецидив

#### 22. Является ли возраст ограничением к проведению трансплантации аллогенного костного мозга в МАК-режиме

#### а) да

#### б) нет

#### в) не знаю

####  23. Основным принципом миелоаблативного режима кондиционирования (МАК) является

#### а) Интенсивное воздействие на оставшееся опухолевое кроветворение

#### б) Снижение частоты инфекционных осложнений

#### в) Снижение потребности в компонентах крови

#### 24. Профилактикой гемотрансфузионных реакций и осложнений является

#### а) Подбор крови только по АВО и резус-фактору

#### б) Подбор крови по группе и резус-фактор с пробами на совместимость

#### в) Проведение только биологической пробы

#### 25. Дайте определение посттрансфузионным осложнениям

#### а) Совокупность тяжелых патологических реакций, развивающихся вследствие переливания крови или ее компонентов и сопровождающихся нарушением функции жизненно важных органов

#### б) Не сопровождаются серьезными и длительными нарушениями функции жизненно важных органов и систем

#### в) Синдром повышенного потребления тромбоцитов

#### 26. Фактором риска тяжелого поражения костно-суставной системы при болезни Гоше является

#### а) Низкая остаточная активность B-D-глюкоцереброзидазы

#### б) Наличие спленэктомии в анамнезе

#### в) Гомозиготная мутация N370S гена глюкоцереброзидазы

#### 27. Эссенциальная тромбоцитемия характеризуется:

#### а) Пролиферацией трех ростков миелопоэза, панцитозом, панмиелозом, независимостью эритропоэза от нормальных механизмов регуляции

#### б) Неконтролируемой пролиферацией мегакариоцитов, тромбоцитозом в периферической крови, высоким риском тромбозов и кровотечений

#### в) Пролиферацией стволовых клеток, аномальной экспрессией цитокинов, фиброзом костного мозга, гепатоспленомегалией, симптомами опухолевой интоксикации, кахексией, лейкоэритробластозом в периферической крови, лейкемической прогрессией, невысокой выживаемостью

#### 28. На момент постановки диагноза первичный миелофиброз оценка прогноза производится с использованием:

#### а) Международной системы количественной оценки прогноза

#### б) Международной система количественной оценки прогноза в динамике

#### в) Международной прогностической шкалы для эссенциальной тромбоцитемии

#### 29. Оценка прогноза при эссенциальной тромбоцитемии производится с использованием:

#### а) Международной системы количественной оценки прогноза

#### б) Международной система количественной оценки прогноза в динамике

#### в) Международной прогностической шкалы для эссенциальной тромбоцитемии

#### 30. Снижение всех видов агрегации тромбоцитов, кроме агрегации тромбоцитов с ристомицином, является характерной картиной агрегации для:

#### а) Болезни Виллебранда

#### б) Синдрома Скотта

#### в) Тромбастении Гланцмана

#### Составитель программы: